

FACULTE DE MEDECINE DE CAEN

Année 1975

N° 214

THESE pour le DOCTORAT EN MEDECINE Diplôme d'Etat

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'ARRIERATION MENTALE, A PROPOS
D'UN BILAN SOMATIQUE DANS LE SERVICE DE PSYCHIATRIE
INFANTILE DE L'HOPITAL DU BON SAUVEUR A CAEN.

par

M. Bernard PICAUD

né le 19 juin 1943

Présentée et soutenue publiquement le

23 MAI 1975

Président : M. le Professeur E. POILPRE

Université de CAEN

FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

MM. EVRARD	Clinique chirurgicale A
FABRE	Physiologie
FERNANDEZ	Physique médicale
FOUCAULT	Pathologie expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
LEMENAGER	Clinique médicale A
LEVY	Clinique obstétricale
LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
MORIN	Séméiologie médicale
OLIVIER	Clinique médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine opératoire
ROUSSELOT	Anatomie pathologique
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine générale et thérapeutique
VILLEY	Clinique médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. DROSDOWSKY	Biochimie médicale
IZARD	Histologie et Embryologie
MOREL Claude	Bactériologie, Virologie
POILPRE	Psychiatrie
THERET	Histologie et Embryologie
VENEZIA	Pédiatrie-génétique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADAM	Neuro-chirurgie
BAZIN	Thérapeutique, réanimation médicale
BEUVE-MERY	Médecine interne
BEZARD	Chirurgie générale
DAVERNE	Electro-radiologie
Mle DENIZET	Radiologie
DESCHAMPS	Dermatologie
GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, Hygiène
GIGNOUX	Chirurgie générale
LECHEVALIER	Neurologie
LEYMARIE	Biochimie médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie pathologique
MOREL Pierre	Psychiatrie d'adultes
MOULIN	Pharmacologie
MULLER	Gynécologie, obstétrique
QUESNEL	Anesthésiologie
THOMAS	Immunologie, Hématologie

ABBATUCCI Radiologie (Maître de conférences associé).



A mon père.
A la mémoire de ma mère.

A Jacqueline,

A François et à Julie.

A ma famille.

A mon père,
A la mémoire de ma mère.

A Monsieur le Professeur POILLON,

A mon frère le Docteur J.M. PICAUD

en témoignage de mon affection,
en hommage à son savoir et à son intégrité.

A ma famille.

A Monsieur le Professeur VINETIA,

A Monsieur le Professeur POILPRE,

Il nous a initié à la réanimation néonatale.

Avec lui nous avons pu profiter l'année

Nous avons bénéficié de son enseignement
dans le cadre du C. E. S. de Psychiatrie,

Nous lui adressons l'hommage de notre
profonde gratitude pour l'honneur qu'il
nous fait en acceptant la présidence de
cette thèse.

A Monsieur le Professeur VENEZIA,

Il nous a initié à la réanimation néo-natale,

Grâce à lui nous avons pu pratiquer l'étude
cyto-génétique dont nous soulignons l'importance
au cours de ce travail.

A Monsieur le Docteur GIRARD,

Médecin Chef du service de Psychiatrie Infantile
à l'Hôpital du Bon Sauveur de Caen,

Nous ayons l'honneur d'être votre interne,

Nous vous remercions de nous avoir permis
de réaliser cette étude dans le cadre de
votre service.

A Monsieur le Docteur Claude PERNOT,
notre ami,

Sans qui ce travail n'aurait pas été possible,

Nous tenons à rendre hommage à sa compétence
et à son dévouement comme Médecin Généraliste
du service de Psychiatrie Infantile où cette
étude a été réalisée.

Au personnel du service qui a coopéré à ce travail,
et en particulier,

A Mademoiselle SERGENT, Assistante Sociale,
dont l'aide nous a été précieuse pour l'enquête familiale,

A Madame HOUSSIN, Secrétaire Médicale,
dont la gentillesse et le dévouement sont remarquables.

PLAN

I - INTRODUCTION

II - METHODE D'ETUDE

1° - Recherche des antécédents

- A - familiaux
 - a) mentaux
 - b) somatiques
- B - personnels
 - a) prénataux
 - b) néonataux
 - c) du premier âge

2° - Examen somatique

- A - clinique
 - général
 - neurologique
- B - complémentaires
 - a) systématiques
 - b) particuliers

III - RESULTATS

- 1 - Antécédents familiaux
- 2 - Antécédents personnels
- 3 - Déficits somatiques
 - a) rencontrés avec fréquence
 - b) particuliers

IV - REVUE DE LA LITTERATURE

- 1 - Concernant les facteurs familiaux
- 2 - Concernant les facteurs personnels
- 3 - Concernant les études somatiques
 - complètes
 - particulières, spécialisées (cyto-génétique)

V - DISCUSSION DES RESULTATS

VI - CONCLUSION

-I-

INTRODUCTION

Le service de psychiâtrie infantile de l'Hopital du Bon Sauveur de CAEN compte au premier Janvier 1974, cinquante malades .

- Leur âge varie entre cinq et vingt-deux ans :

Cinq enfants ont moins de dix ans,
treize ont de dix à quinze ans,
trente ont de seize à vingt ans,
un est âgé de vingt et un ans,
et un autre a vingt-deux ans .

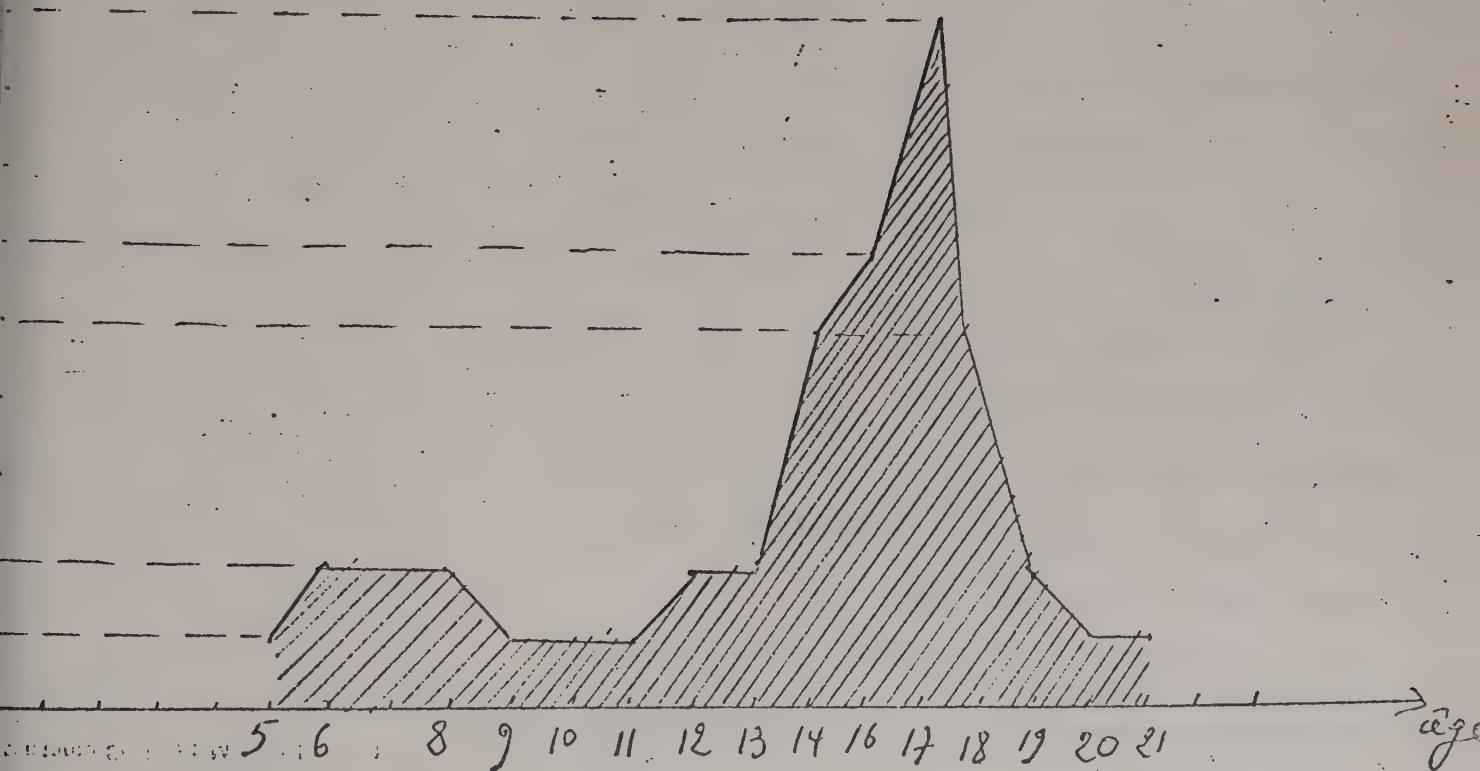
Par commodité, dans les pages qui suivent, nous parlerons d'"enfants".

- Leur hospitalisation a été motivée par l'intensité des troubles de leur comportement, en particulier : agitation, auto-agressivité, troubles des fonctions élémentaires, difficultés relationnelles (autisme, hétéro-agressivité ...) et constamment par une absence totale d'autonomie.

- Le diagnostic généralement posé à leur entrée a été celui d'arriération mentale ; ainsi ils étaient considérés comme atteints d'un déficit intellectuel grave, généralement rapporté à une lésion congénitale ou précocément acquise de l'en-

Histogramme des enfants du service
en fonction de leur âge.

15



céphale, et tenus de ce fait pour totalement ou presque totalement irrécupérables.

Rappelons que les déficients mentaux peuvent être classés en fonction de leur quotient intellectuel ou de leur comportement :

En se rapportant à l'échelle de BINET et SIMON, la déficience mentale profonde regroupe les états d'arriération profonde et de débilité profonde ,

- les arriérés profonds ont un niveau mental qui ne dépasse pas l'âge de deux ou trois ans . Leur quotient intellectuel est inférieur à trente .

Cette catégorie n'est pas homogène, et on y retrouve tous les degrés de l'Idiotie établis par ESQUIROL :

On peut les séparer en trois classes,

- a- celle des végétatifs,

- b- celle des "dressables" pour lesquels tout effort d'éducation aboutit à une amélioration minime mais certaine.

- c- celle des semi-éducables susceptibles d'un certain apprentissage qui les amènera à s'alimenter eux-mêmes, à ne pas gâter .

- Les débiles profonds (ou Imbéciles) ont un niveau inférieur à celui d'un enfant de six à sept ans, et leur quotient intellectuel est compris entre trente et cinquante .

Mais la note ainsi donnée à l'intelligence n'est qu'un des éléments de la personnalité, le seul mesurable .

VERMEYLEN et SIMON ont attiré l'attention sur l'importance du comportement du débile mental :

ils distinguent,

- le débile harmonique, pondéré, sans troubles du caractère, au comportement bien équilibré.
- le débile dysharmonique qui associe à son déficit intellectuel des troubles de l'affectivité et du comportement .

Dans le Service qui nous intéresse , jusqu'en 1972, les admissions se faisaient de la manière suivante : les enfants étaient répartis selon leur sexe dans deux pavillons distincts ou la prise en charge se limitait à des initiatives parcellaires ou rapportées, mais non intégrées à des activités d'ensemble .

Ce service d'enfants a été en quelque sorte reconnu officiellement lors de la création d'un poste de Médecin-Chef en 1972. Depuis, les deux pavillons ne sont plus deux annexes

rattachées aux services d'adultes, mais se voient institués en services mixtes individuels et autonomes .

Cette nouvelle répartition répond au fait que les cinquante enfants soignés constituent, grosso modo, deux groupes :

- 1) un premier groupe est composé de vingt cinq enfants chez les quels le déficit mental, avec les conséquences psychosociales qu'il implique, domine le tableau clinique . Ces enfants, dépourvus de langage, peuvent être qualifiés d'Arriérés Profonds.
- 2) les vingt cinq autres sont des enfants chez lesquels la débilité mentale est relativement secondaire, dans un tableau clinique que dominent des troubles plus proprement neuro-psycho-pathologiques.

Dans ce second groupe se distinguent assez nettement deux lots d'enfants :

- onze d'entre eux présentent une symptomatologie essentiellement psychotique.
- les quatorze autres apparaissent surtout comme des débiles.

Le quotient intellectuel de ces enfants (avec la valeur discutée de cette notion) n'excède en aucun cas le

chiffre de soixante .

En même temps que cette restructuration du service, les moyens en personnel ont été améliorés; l'effectif du personnel soignant a été augmenté et le service bénéficie désormais du concours du techniciens : psychologue, assistante sociale, professeur de culture physique, kinésithérapeute.

Sur le plan médical à proprement parlé, outre le Chef de Service, un médecin assistant, trois internes, trois externes, un psychothérapeute vacataire et un médecin généraliste , s'occupent des enfants.

Dans ce climat, nous avons cherché à cerner la déficience de chacun de ces cinquante enfants.

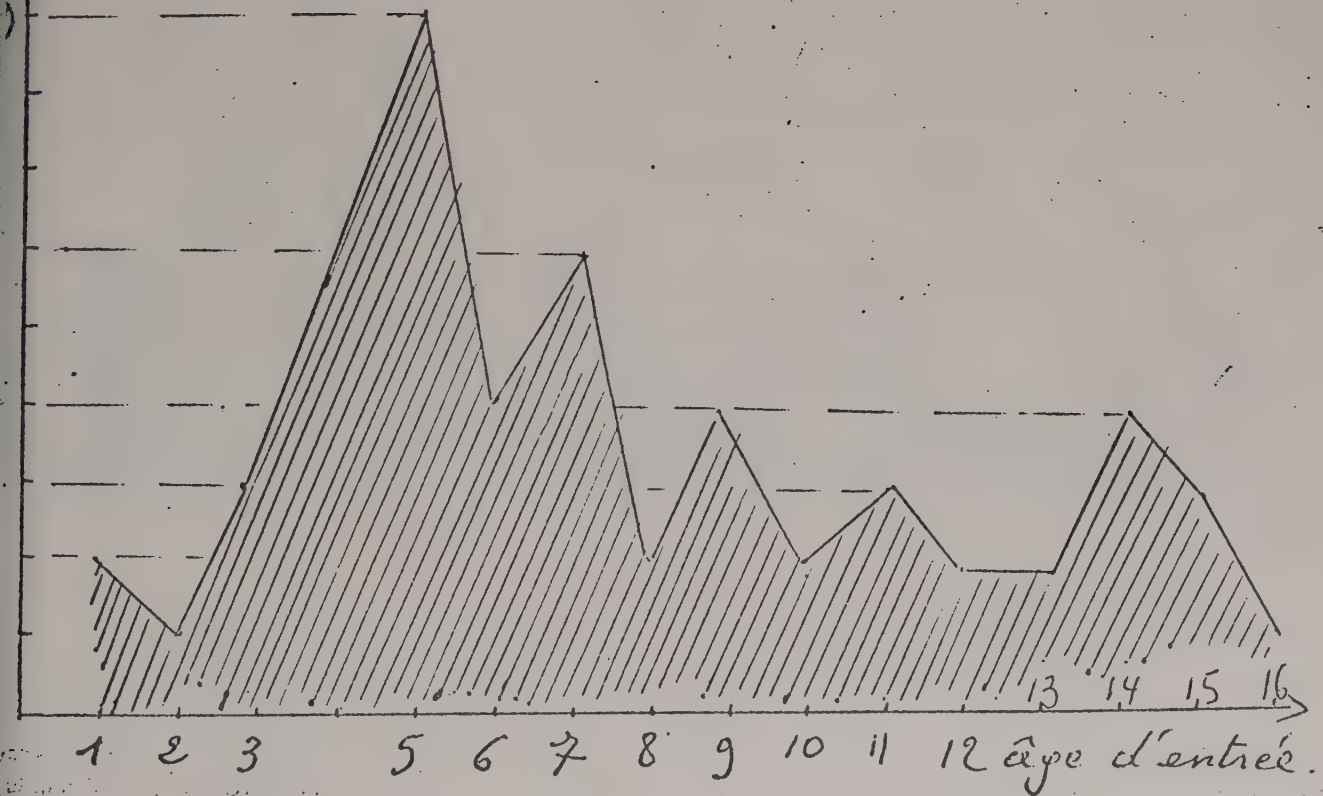
Pour ce faire, revenir à la méthode clinique traditionnelle (dans laquelle nous englobons les examens complémentaires nécessaires) nous a paru le moyen le plus adéquat.

Grâce à l'enquête familiale, aux données anamnestiques, aux constatations médicales, nous avons réunies des informations, et nous avons essayé d'en réaliser la synthèse, tout en sachant la part de subjectivité que celle-ci introduit.

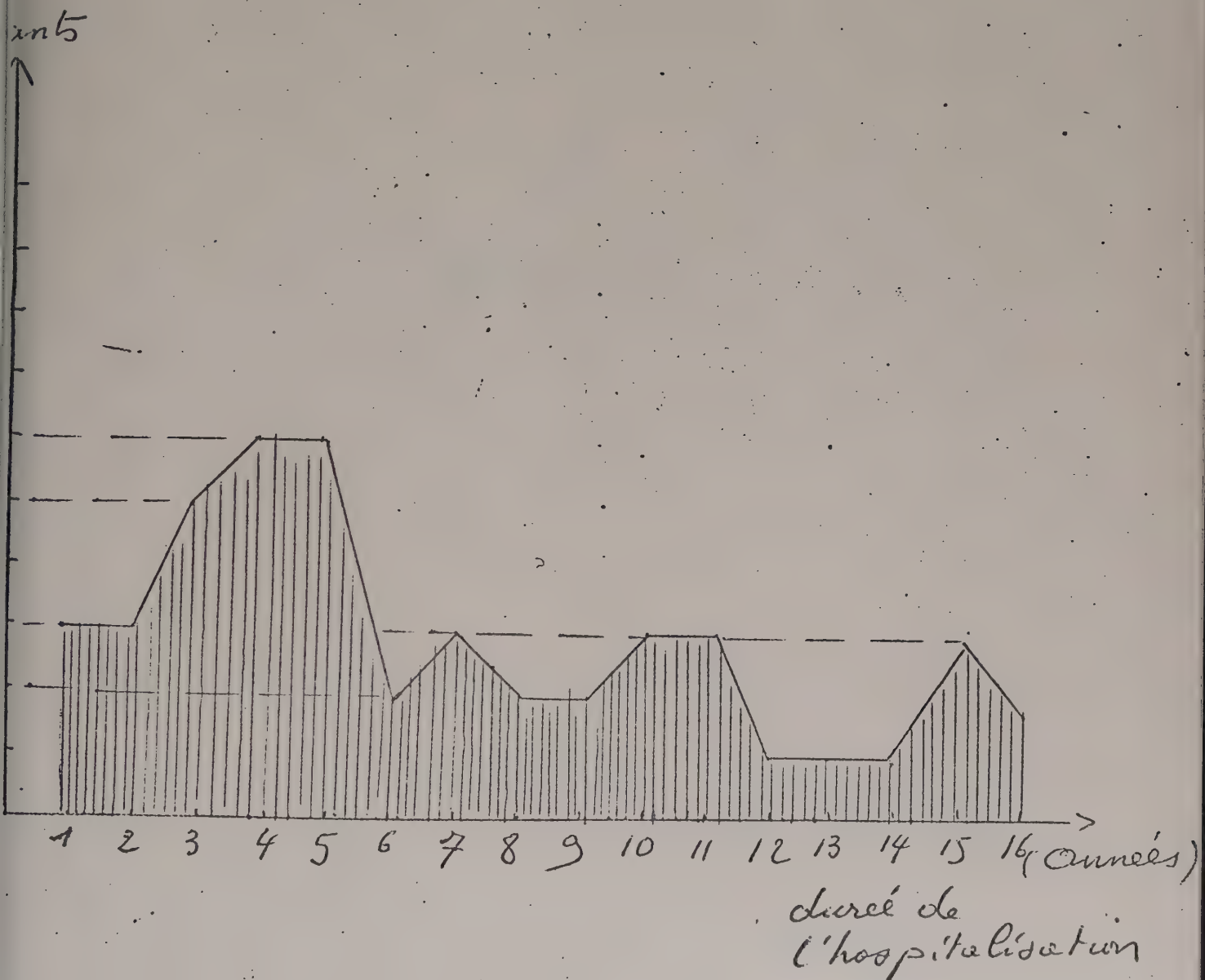
Nous avons ensuite confronté nos résultats à ceux des travaux sur l'Arriération Mentale que nous avons pu recueillir dans la littérature, et nous en avons tiré quelques conclusions.

Pants

Histogramme des enfants du Service
en fonction de leur âge
au moment de leur hospitalisation



Histogramme des enfants du Service en fonction de leur durée d'hospitalisation



-II-

METHODE D'ETUDE.

I° - ANAMNESE .

A - Recherche d'ANTECEDENTS FAMILIAUX ,

(au niveau des grands-parents, du père et de la mère, de la fratrie)

- a 1) SOMATIQUES : alcoolisme
syphilis
consanguinité
mortalité
morbidité
autres tares .

2) MENTAUX :

Nous avons retenu les affections ayant nécessité des soins spécialisés, ou étant à l'origine de mesures de surveillance ou de placement .

B - Recherche d'ANTECEDENTS PERSONNELS ;

- 1) PRENATAUX : menaces d'avortement
maladies infectieuses ou virales
traumatisme
incompatibilité sanguine
prise de poids excessive
toxémie gravidique
menaces de prématuration
et autres.

2) NEONATAUX.

accouchement normal ou non

présentation

césarienne

souffrance foetale

poids à la naissance

premier cri

réanimation

anomalies constatées à la

naissance

troubles neurologiques

(convulsions)

cyanose

ictère

autres.

3) du PREMIER AGE (moins de trois ans)

infections

convulsions

toxicose

traumatisme

autres.

II° - EXAMEN SOMATIQUE .

A - EXAMEN CLINIQUE .

- 1) examen général avec en particulier recherche de malformations .

a- aspect général : âge, taille, poids

périmètre crânien

thoracique

abdominal

distance acromiale

des crêtes iliaques

membres supérieurs

membres inférieurs.

b- maturation

- osseuse : détermination de l'âge

osseux à l'aide de radio-
graphies

- sexuelle .

c- dysmorphismes :

- anomalies du crâne, de la face et des cheveux, des yeux, des annexes, du nez, des oreilles, du cou, de la bouche et des dents .

- anomalies des membres supérieurs
(main, doigts).

- anomalies des membres inférieurs, orteils (syndactylies) pieds, hanches, agénésies diverses .

- anomalies du tronc et des organes
génitaux urinaires .

- anomalies des téguments et des ongles.

d- appareil digestif :

- signes fonctionnels
- examen de la bouche, des muqueuses
(hypertrophie gingivale), du cavum, des amygdales.
- abdomen, foie, rate.

recherche de diabète, de malabsorption

e- appareil respiratoire :

- signes fonctionnels (dyspnée, cyanose)
- examen du nez
- examen des poumons .

f- appareil cardio-vasculaire :

tension artérielle, coeur, artères
(pouls périphériques)

g- appareil urinaire : recherche de gros reins
examen d'urines .

h- sang et organes hématopoïétiques :

rate, ganglions lymphatiques

2) examen neurologique .

- ° étude du tonus
- ° force musculaire
- ° mobilité articulaire
- ° Réflexes ostéo- tendineux et cutanés
- ° sensibilité superficielle
- ° marche, équilibre, sensibilité profonde, coordination motrice

- ° laréralisation
- ° mouvements anormaux
- ° troubles de nature critique : crises cliniques
spasmes en flexion
- ° fonctions sensorielles : olfaction, vision, audition,
nerfs crâniens

B - EXAMENS PARACLINIQUES

1) systématiques :

- sang; Numération Formule Sanguine
Vitesse de Sédimentation
calcémie, phosphorémie
urée, glycémie
- sérologie spécifique
- recherche d'acidoacidopathies, tests
au phénistix, au perchlorure de fer ,
de BRAND, chromatographie des acides
aminés, test de GUTHRIE.
- examen cyto-génétique(caryotype)
- électro encéphalogramme

2) recherchés dans certains cas :

- fond d'oeil
- ponction lombaire
- radiographie du crâne
- encéphalographie gazeuse

- scintigraphie cérébrale

- explorations endocriniennes :

- thyroïde (dosage de la tétra-iodo thyroïne)
- surrénales (17 céto et 17 hydroxy stéroïdes)
- hypophyse (dosage de l'hormone somatotrope).

*

*

*

-III-

RESULTATS

I - RESULTATS ANAMNESTIQUES .

A - ANTECEDENTS FAMILIAUX (lesquels concernent, rappelons-le, les grands-parents, les parents et les frères et soeurs

1) comme ANTECEDENTS SOMATIQUES,

- 1' alcoolisme est noté dans dix-sept familles :

*dans neuf d'entre elles, l'alcoolisme atteint seulement le père .

*dans deux autres il s'agit à la fois du père et des grand-parents .

*cinq fois , le père et la mère sont tous les deux éthyliques .

*dans un cas seulement il n'y a que la mère atteinte .

- on note une mortalité élevée dans quatre familles. Il s'agit de décès atteignant surtout la fratrie .

- une consanguinité est retrouvée chez les ascendants de trois enfants : dans les trois cas il s'agit d'une consanguinité de type incestueux.

- deux cas de syphilis sont rapportés; il s'agit dans les deux cas de syphilis paternelle . La sérologie des enfants s'est révélée strictement négative .

- autres tares familiales trouvées :

*deux enfants d'une même fratrie sont atteints de Gigantisme Cérébral .

*un cas de surdi-mutité est constaté dans une autre fratrie .

2) en ce qui concerne l'ETAT DE SANTE MENTALE des ascendants et collatéraux, nous avons retenu vingt-sept cas d'antécédents mentaux :

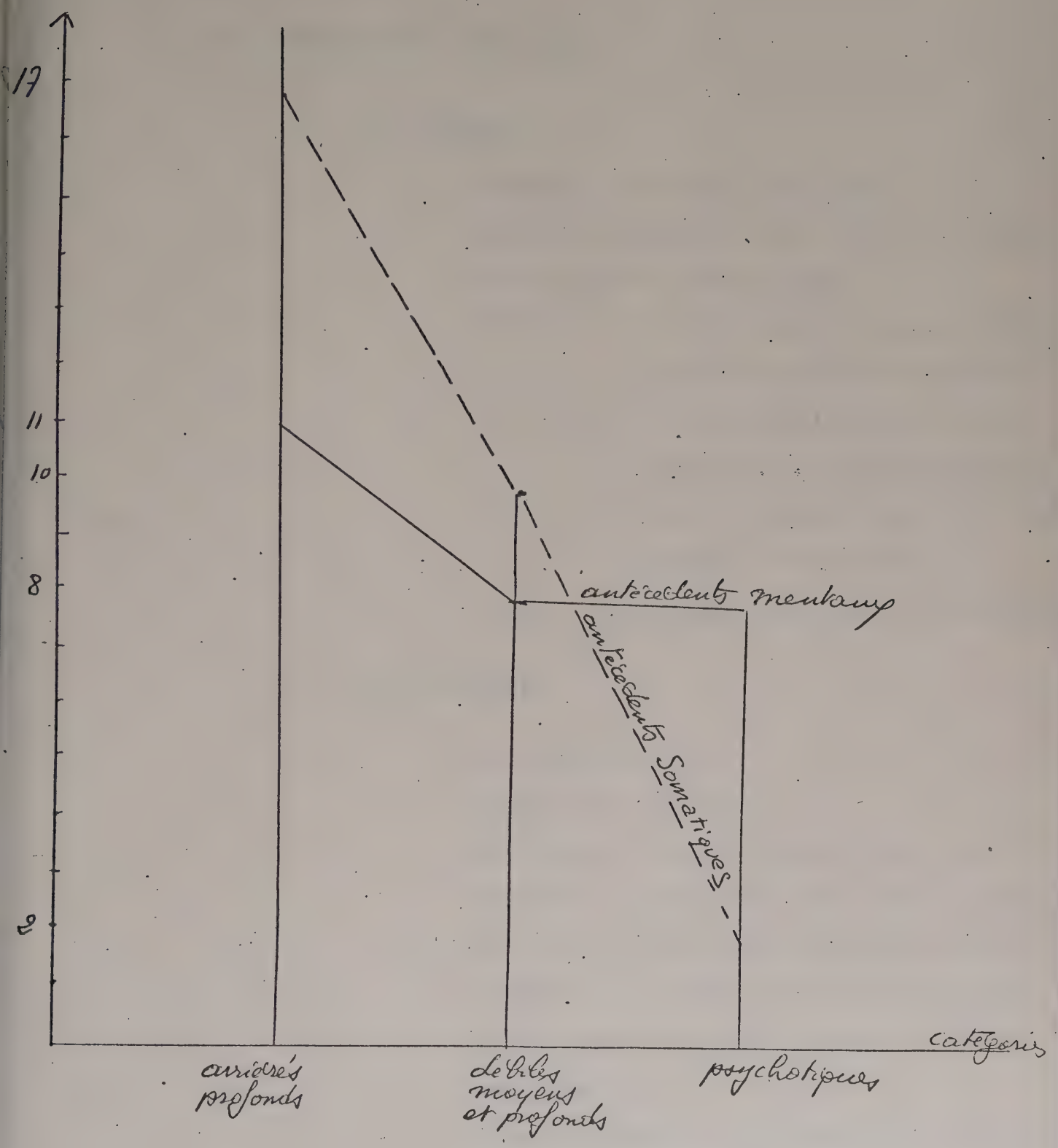
- pour dix-huit de ces cas ils sont notés chez les collatéraux,
- dans deux cas la mère est seule atteinte,
- dans deux autres cas il s'agit du père,
- dans deux familles le père et la mère sont tous les deux atteints,
- dans deux autres familles les troubles mentaux sont constatés à la fois chez la mère et dans la fratrie .
- enfin, dans un cas, il s'agit du grand-père.

Dans dix de ces cas il s'agit d'une débilité mentale familiale : dans ces familles, la débilité atteint au moins trois membres .

= Parmi ces familles, certaines cumulent les antécédents. Ainsi dans dix familles sur cinquante, l'alcoolisme est associé à des troubles mentaux .

Antécédents familiaux
 suivant les catégories d'enfants

nombre
 d'enfants



B - ANTECEDENTS PERSONNELS .

1) PRENATAUX :

- menace d'avortement dans deux cas .
- maladie infectieuse une fois sur cinquante
- deux toxémies gravidiques
- autres : . un cas de mère atteinte d'affection cancéreuse (cancer des voies biliaires). Nous n'avons pu retrouver la trace d'un traitement anti-cancéreux pendant la grossesse.
- . une hyperthyroïdie maternelle.

2) NEONATAUX :

- une prématuration
- quatre post-matures ;
nous avons pris en considération seulement les écarts d'au moins trois semaines par rapport à la date prévue de l'accouchement ; ces pré- et post-maturations étant confirmées par l'examen clinique du nouveau-né .
- douze souffrances fœtales ayant nécessité une réanimation :
- dans ces douze cas nous avons noté,

- ° une circulaire du cordon,
- ° une hémorragie méningée,
- ° un ictère grave,
- ° deux césariennes,

les autres souffrances foetales n'ayant pas de causes connues .

3) du PREMIER AGE :

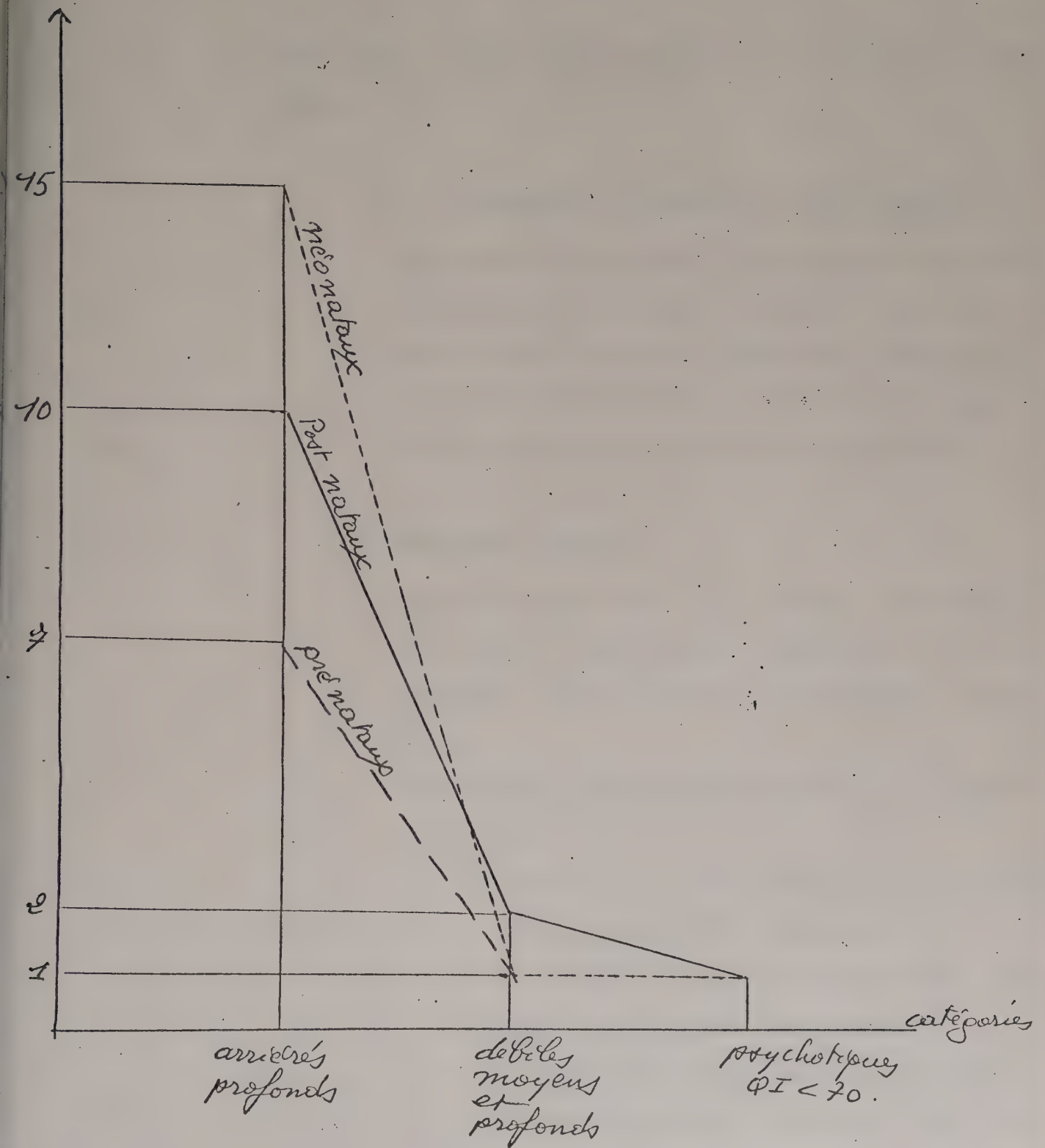
- une méningo encéphalite
- une hémiplégie consécutive, semble-t-il
au traumatisme obstétrical
- une hypothyroïdie
- huit convulsions
- deux coqueluches graves .

oooooooooooo

24-

Antécédents personnels suivant les catégories d'enfants

nombre
d'enfants



II - RESULTATS DE L'EXAMEN SOMATIQUE .

A - Nous avons constaté la fréquence de certains DEFICITS SOMATIQUES :

1) Les anomalies du poids et de la taille,

- en considérant comme pathologiques les écarts à la moyenne de deux déviations standard, nous avons trouvé que quarante enfants sur cinquante présentent un retard staturo-pondéral
- seulement trois obésités ont été notées .

2) Déficits moteurs

si on dénombre tous les enfants présentant un trouble tonico-moteur, quelque soit l'importance de ce trouble, nous trouvons trente cas ,

ces trente cas se répartissent de la manière suivante :

- huit cas de grosse infirmité, dont trois infirmes moteurs cérébraux .

- les autres enfants présentent des troubles de la marche, expliqués :

° par des rétractions tendineuses,
à l'origine d'équinisme dans plusieurs cas

° par des troubles importants de la statique vertébrale : cyphose, scoliose, hyperlordose lombaire, bascule du bassin .

° par des troubles siégeant aux membres inférieurs : genu recurvatum, défaut d'extension, rotation externe, raccourcissement .

° par une mauvaise coordination des mouvements .

On note de plus trois hyperlaxité dont deux sont associées à une hypotonie marquée .

3) L'instabilité psychomotrice est l'un des signes les plus constants que nous ayons rencontré : Nous l'avons notée chez quarante-cinq enfants .

Elle se manifeste le plus fréquemment au niveau des extrémités, mais la tête, le tronc, et le corps en entier, souvent y participent .

Elle est - soit apragmatique et réduite à une hypermobilité globale ou segmentaire,
- soit pragmatique, de type ludique et sécurisant, se traduisant par une manipulation incoercible

d'objets, ou de type exploratoire :
auditive, visuelle, tactile et gestuelle .

Cette instabilité psychomotrice disparaît pendant le sommeil et peut être atténuée par les tranquillisants et les neuroleptiques .

4) Dysmorphies-dystrophies .

* dysmorphies faciales :

- un mongolien,
- un aspect mongoloïde,
- un facies gargoylien,
- une dysmorphie entrant dans la description du syndrome de délétion du bras court du chromosome dix-huit, décrit plus loin, laquelle est caractérisée par :
 - un ptosis des paupières supérieures,
 - un hypertélorisme,
 - un strabisme convergent à gauche,
 - un visage arrondi,
 - de grandes oreilles implantées bas,
 - une grande bouche avec des commissures tombantes,
 - une implantation basse des cheveux sur la nuque ,
 - un cou large et court .

- * un cas d'hirsutisme avec dysmorphies multiples .
- * dans un grand nombre de cas on note une implantation dentaire deffectueuse, parfois associée à une malformation palatine (palais ogival surtout)
- * des malformations des mains et des pieds :
 - . un cas de flexion limitée des doigts,
 - . un cas d'extension limitée des doigts,
 - . des syndactylies au niveau des orteils,
 - . des pieds plats .
- * on note aussi deux cas de malformation cardiaque, dont une atrésie triscupidiennne .

5) La comitialité est fréquente dans l'échantillon étudié :

- pour douze comitialités cliniques, nous trouvons vingt tracés électro-encéphalographiques pathologique
- on note en particulier,
 - . un petit mal variant
 - . une épilepsie généralisée
 - . trois processus épileptiques d'origine profonde,
 - . un petit mal,
 - . sept tracés mal organisés présentant de nombreux éléments pointus d'allure irritative,
- les autres tracés mal organisés sont dépourvus d'al-

pha et, sont riches en fréquences lentes .

Un groupe de cinq enfants est préoccupant en raison du caractère mal contrôlé de leur comitialité, les crises entraînant une perturbation des acquisitions ou au moins une stagnation .

L'un d'entre eux a une comitialité qui se décompense brusquement sans raison apparente : il devient ainsi grabataire pour une période de quelques semaines, ceci de façon répétée .

6) comme atteintes sensorielles nous avons trouvé une surdité d'origine rubéolique et trois atteintes visuelles qui sont :

- ° une myopie invalidante,
- ° une séquelle oculaire de la rubéole : l'oeil droit a une vision nulle, présente une microphthalmie, un nystagmus irrégulier et une absence de cristallin dans la pupille; l'oeil gauche est astigmatique, et le fond d'oeil met en évidence des lésions rétiniennees donnant un aspect de pseudo rétinopathie pigmentaire avec atteinte de la macula .
- ° enfin une autre rétinopathie avec atteinte de la macula d'étiologie vraisemblablement embryopathique, mais non prouvée .

7) troubles du langage

Plus de la moitié des enfants du service ne peuvent prononcer de mots,

- . certains n'émettent que des sons : on peut dire qu'ils ne possèdent pas de langage verbal,
- . d'autres, au mieux, jargonnent .

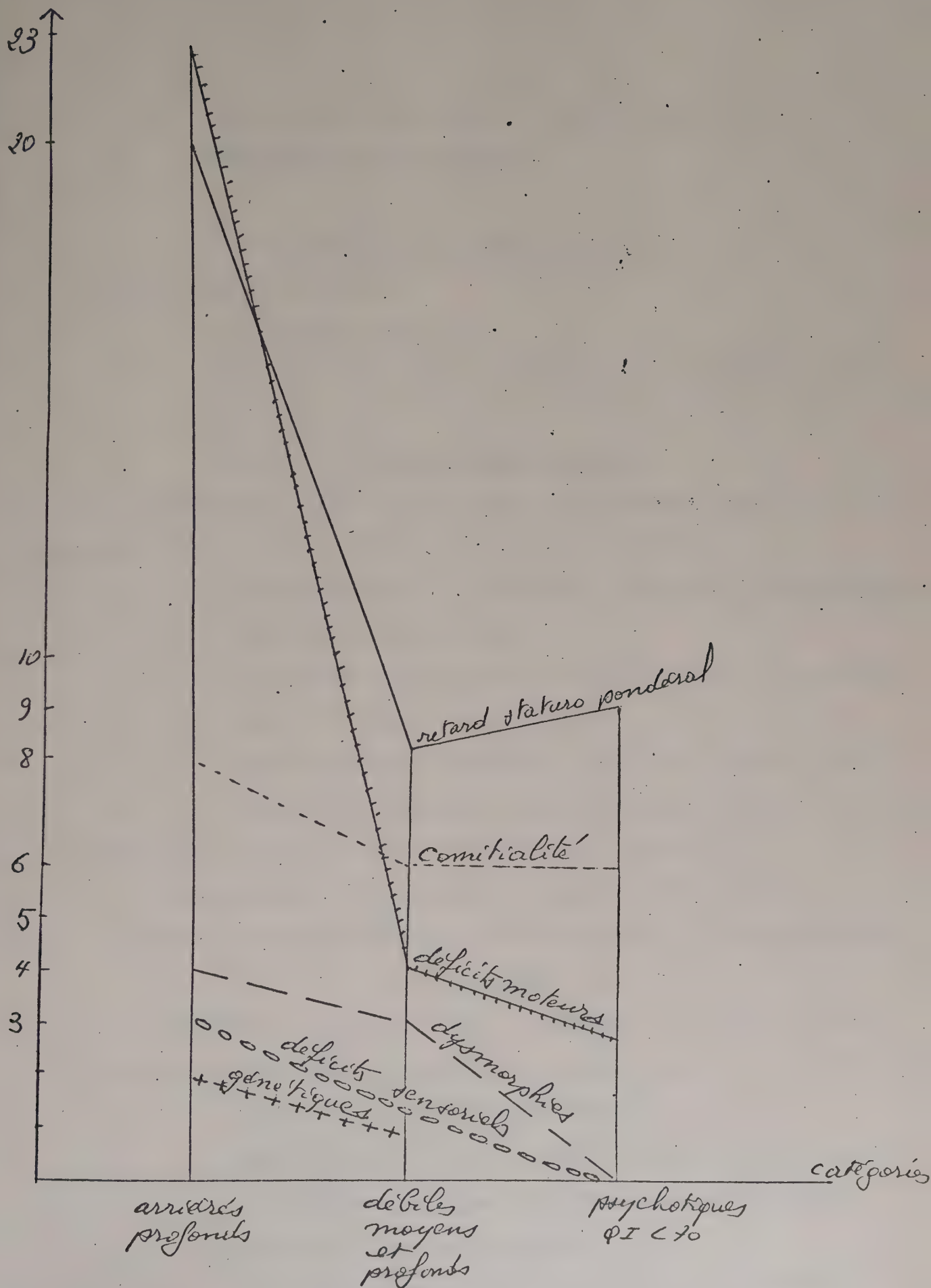
Les autres enfants présentent à des degrés divers, des troubles arthriques, praxiques, syntaxiques, ainsi que des troubles de la symbolisation .

- . sept d'entre eux seulement font des phrases .
- . un de ces enfants présente une coprolalie, laquelle, associée à des tics et à une instabilité psychomotrice peut évoquer une maladie de GILLES de la TOURETTE .

Il est bien entendu que nous n'avons considéré ces troubles du langage que sous un aspect clinique descriptif, et non comme éléments de la fonction de communication .

nombre
d'enfants

Deficits Somatiques suivant les catégories d'enfant



B - Nous avons aussi constaté quelques DEFICITS
SOMATIQUES PARTICULIERS :

1) un syndrome cutanéodigestif,
associant une ichtyose,
un dolicho mégacolon
et une achlorhydrie gastrique avec malabsorption .

2) un cas de Gigantisme Cérébral .

Il s'agit d'un enfant de sept ans, quatrième d'une fratrie de cinq, qui a des antécédents familiaux lourds :

- . le grand-père est décédé à l'hôpital psychiatrique
(affection inconnue)
- . un oncle maternel est décédé à l'âge de dix-huit
mois (raisons inconnues) .
- . une sœur est décédée à l'âge de vingt-six mois
avec le diagnostic de gigantisme cérébral .

L'histoire de notre petit malade est la suivante :

- ° La grossesse a été précédée d'une fausse couche,
- ° Cette grossesse (comme les antérieures) a été prolongée
et déclenchée .
- ° A l'âge de un an et demi, l'enfant a été hospitalisé à
la suite d'une crise convulsive ; à cette époque, ont été notés
 - outre un retard psychomoteur,
 - une taille de quatre vingt dix centimètres
(écart de plus trois déviations standard)
 - un poids de quinze kilos
(écart de plus trois déviations standard)

- un périmètre crânien de cinquante-deux centimètres
- une distance acromion - styloïde radiale de dix-neuf centimètres .
- une distance épine iliaque antéro supérieure-mal-léole externe de vingt-neuf centimètres .

Sont également notés :

- une syndactylie des deuxième et troisième orteils
- un pli palmaire transverse unique de la main gauche
- * l'âge osseux correspond à deux ans et demi
- * le massif crânio-facial montre,
 - un hypertélorisme
 - un front proéminent
 - des yeux creux dans des orbites élargies .

La radiographie du crâne montre une surélévation du plafond orbitaire avec des orbites très élargies .

Les dermatoglyphes montrent un compte élevé des crêtes digitales

L'évolution est la suivante :

A l'âge de six ans et demi,

- . la taille est de un mètre vingt-cinq
(plus deux déviations standard et demi)
- . le poids est de trente kilos
(plus trois déviations standard)
- . le périmètre crânien est de cinquante six centimètres
ce qui correspond au périmètre crânien d'un adulte .

. l'âge osseux est de huit ans .

Des troubles moteurs sont également notés : une hypotonie marquée, une hyperlaxité ligamentaire, une extension limitée du genou à droite, et un genu recurvatum à gauche , en plus d'une cyphose-scoliose et d'une bascule du bassin à droite .

* L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation des ventricules .

* La scintigraphie cérébrale met en évidence un élargissement et une hyperactivité des structures périphériques gauches avec une hyperactivité diffuse surtout frontale antérieure .

Le diagnostic de Gigantisme Cérébral est porté .
Ce syndrome a été décrit par SOTOS et ses collaborateurs en 1964 .

Il est caractérisé par :

- une avance staturo-pondérale,
- une dysmorphie crânio-faciale,
- une débilité mentale avec des troubles moteurs non évolutifs .

Ces manifestations cliniques ne s'accompagnent d'aucunes anomalies biologiques .

L'évolution du tableau clinique montre qu'après un début précoce (dès la naissance le poids et la taille sont constamment élevés), l'accélération de la croissance devient parallèle à la normale à partir de trois ou quatre ans .

3) trois cas d'aberration chromosomique ont été mis en évidence grâce à la pratique systématique d'un caryotype chez tous les enfants du service .

En effet, les aberrations chromosomiques ont pu être étudiées depuis que l'on sait fixer et photographier les chromosomes humains au moment où ils sont individualisés morphologiquement, c'est-à-dire à la fin de la prophase ou au début de la métaphase .

Pour obtenir un caryotype (ou caryogramme) on cultive pendant trois jours des leucocytes du sang circulant ; on ajoute ensuite de la colchicine qui bloque les mitoses à la fin de la prophase ; on plonge les cellules dans un liquide hypotonique qui fait se disperser les chromosomes . Les cellules sont alors fixées sur lame et colorées : on peut dès lors photographier les figures de mitose puis appairer les chromosomes selon la convention de DENVER .

Le caryotype normal est composé de vingt-deux paires d'autosomes identiques dans les deux sexes, et de deux gonosomes xx chez la femme et xy chez l'homme .

Toutes les aberrations autosomiques (exception faite des translocations balancées) s'accompagnent d'un déficit mental et intéressent par conséquent le pédo-psychiatre .

Les types d'aberration actuellement connus sont :

- les anomalies de nombre,
- et les anomalies de structure .

Sur les 50 caryotypes pratiqués dans le service nous avons trouvé : - une anomalie de nombre: trisomie 21 en mosaïque

- une anomalie de structure: délétion de la totalité des bras courts du chromosome 18

(46,XY,18 p-)

Le caryotype d'un débile profond montre l'allongement des bras longs d'un des deux chromosomes 16 .Il ne s'agit pas d'une anomalie de structure mais de l'allongement de la constriction secondaire d'un chromosome 16 , (46,XY,16 qh+). Cette particularité n'est pas trouvée chez les parents présumés. NIELSEN, FRIEDRICH et Coll. (Cytogenetic Laboratory, Arhus State Hospital, Risskov, Denmark) ont étudié la fréquence de cette particularité chez 2548 patients d'Hopital Psychiatrique et chez 6164 individus de la population générale; ils ont trouvé respectivement 1,2 pour 1000 et 1,6 pour 1000, c'est-à-dire pas de différence significative. Par conséquent nous ne tiendrons pas compte de cette particularité dans les résultats de notre étude cyto-génétique.

Les deux aberrations chromosomiques retenues sur les 50 caryotypes étudiés, ont été notées chez des garçons.

___ les dermatoglyphes montrent, pour la trisomie 21:

un triradius axial médio-palmaire, de grandes boucles cubitales digitales et une boucle cubitale hypothénarienne à gauche;

, pour l'aberration du chromosome 18: un triradius médio-palmaire, un indice de transversalité élevé, une boucle cubitale hypothénarienne et une clinodactylie.

___ La dysmorphie,

° Chez le mongolien, n'est pas évidente en raison du caractère en mosaïque de la trisomie.

° par contre la délétion des bras courts du chromosome 18 se traduit par un syndrome clinique caractéristique :

le sujet porteur de cette aberration chromosomique, âgé de dix-sept ans est le dernier d'une fratrie de trois enfants .

Le frère et la soeur sont normaux .

Le caryotype n'a pu être pratiqué chez les parents, ceux-ci étant décédés . La mère , décédée d'un cancer généralisé, souffrait déjà pendant la gestation de l'enfant étudié . Mais nous n'avons pu trouver la trace d'un traitement anti-cancéreux à cette époque .

L'examen clinique de cet enfant met en évidence une dysmorphie particulière caractérisée par :

- des anomalies oculaires,

ptosis de la paupière supérieure
strabisme convergent à gauche
hypertélorisme .

- des anomalies auriculaires,

oreilles grandes, implantées bas, avec
prédominance du développement du pavillon.

- des anomalies de la bouche,

bouche grande avec des commissures tombant
qui donne un aspect particulier décrit par
fois comme une bouche de carpe ou une bouche en chapeau de gendarme .

- le cou est large et court .

- au niveau des membres supérieurs, les doigts sont de petite taille, boudinés, acrocyanotiques . On note aussi une onychomycose bilatérale, des déformations arthrosiques interphalangiennes, et la flexion des doigts sur la main est diminuée de cinquante pour cent .

- au niveau des membres inférieurs, on note des pieds plats une ébauche de chevauchement du premier orteil sur le second .

- les mensurations mettent en évidence un retard staturo-pondéral important :

- . moins quatre déviations standard pour la taille .
- . moins trois déviations standard pour le poids .
- . l'âge osseux est de onze ans pour un âge réel de dix-huit ans .

* l'examen radiographique des mains montre une ostéite avec séquestre d'origine mycosique, l'absence de sésamoïdes, et l'absence de soudure épiphysaire .

* l'Electro Encéphalo Gramme montre un tracé immature , mal organisé, riche en fréquences lentes, mais dépourvu d'anomalies irritatives ou focalisée .

* la scintigraphie cérébrale est normale .

Les autres examens complémentaires biologiques sont normaux .

Depuis la description initiale d'un sujet porteur de cette anomalie, il y a dix ans, par DE GROUCHY, une soixantaine de cas ont été rapportés dans la littérature mondiale .

Dans tous les cas publiés, le syndrome 18 p- est caractérisé par l'association :

- d'un retard staturo-pondéral,
- d'une arriération mentale,
- et d'une dysmorphie particulière que nous venons de décrire .

*

*

*

- IV -

REVUE DE LA LITTERATURE.

I - Dans une première partie nous analyserons les études concernant les facteurs familiaux de la déficience mentale .

L'ensemble des auteurs s'accordent pour faire intervenir des facteurs génétiques dans la détermination du niveau mental .

Ces facteurs génétiques ont été étudiés par les auteurs suivant :

- ALSTROM étudie cinquante-quatre familles et trouve une corrélation de 0,5 entre l'intelligence des parents et des enfants, et aussi 0,5 entre celle des frères et soeurs .
- HUZEN trouve une corrélation de 0,86 pour des jumeaux monozygotes, 0,60 pour des dizygotes, 0,58 entre frères ou entre soeurs, et 0,47 entre frères et soeurs .
- SHIELD étudie quarante pères de jumeaux monozygotes élevés séparément pour chacun d'eux . Il trouve une corrélation de l'intelligence de 0,77, mais dans 25% des cas, les jumeaux d'une même paire ont entre eux seize points de différence .
Ceci montre l'influence de l'environnement sur des génotypes identiques .
- ZELLIVEGER montre à partir de l'étude de 1816 mariages, que le niveau mental des deux conjoints est très proche et que l'écart entre eux est toujours inférieur à vingt-six points .

- REED a lui aussi bien mis en relief l'importance de cette corrélation de l'intelligence des conjoints dans la corrélation de l'intelligence des enfants avec celle de leurs parents .

Lorsqu'on applique ces constatations aux enfants de parents débiles, on parvient à une évaluation du risque de récurrence dans la fratrie très élevé :

- CONSTANDINIS à partir de 375 enfants de quotient intellectuel inférieur à 75, isole 92 familles dont un des parents est débile, ayant deux enfants déficients .

Le risque de récurrence dans la fratrie est de 61% .

- PRIEST dans une étude portant sur 1800 enfants, isole 83 familles ayant deux enfants déficients . Dans seulement huit familles la cause de la déficience est connue . Dans quarante-neuf familles un des parents est débile . Ces quarante-neuf familles réunissent 204 frères et soeurs, soit 41 enfants normaux, 38 de niveau inconnu, et 128 de quotient intellectuel inférieur à 80 .

Le risque de récurrence est de 55% .

- REED fait aussi autorité dans l'évaluation du taux de récurrence avec débilité parentale :

Son étude porte sur 2 156 enfants retardés (quotient intellectuel inférieur à 70) . Il évalue le risque à 42% si les deux parents sont retardés, à 19,2% si un seul est retardé, à 23,8% si l'autre parent qui est normal a un membre de sa fratrie déficient .

La conclusion de ces études est que les parents débiles sont probablement porteurs d'un ensemble de gènes responsables de leur débilité, et que la sommation de ces gènes dans les génotypes de leur enfant entraîne une déficience profonde ou moyenne .

Cette forme de déficience familiale représente 30% de l'ensemble de la débilité de quotient intellectuel inférieur à 70 dans la population .

C'est LEWIS qui le premier a émis l'hypothèse que la débilité est sous-tendue par une hérédité multigénique . REED dans une étude qui porte sur 82 217 personnes (échantillon représentatif de la population du Minnesota) isole 2 156 déficients de quotient intellectuel inférieur à 70 . Il montre que les 5/6ième de ces débiles sont apparentés au premier ou au deuxième degré avec un autre déficient . Le risque de récurrence dans la fratrie est multiplié par 2,3 si un oncle ou une tante de l'enfant déficient est lui-même déficient .

Ce taux ne peut être expliqué que par une hérédité multigénique .

GOTTESMAN conclue d'après les travaux de REED que les gènes responsables sont transmis avec une grande fréquence par des parents phénotypiquement normaux .

AUTEURS	Caractéristiques des enfants déficients étudiés	Sexe Masculin	Étiologie inconnue	Risque de morbidité dans la fratrie pour déficience en général (Q.I. < 85)
NSTANDINIS 1962	23 arriérés-profonds de toute cause sauf exogène et mongolisme ; 1 des parents débile dans 30 % ;		37 %	20 %
	375 enfants de quotient inférieur à 75			28 %
INROSE 1955	653 enfants de quotient inférieur à 50 (à partir de 1.280 probants) toute cause de déficience : 12 % des mères sont débiles	59 %	51 %	- 12,8 % - 4,5 % pour la déficience profonde
CH 55	143 enfants de quotient inférieur à 70 ; 42 % inférieur à 50			2 à 3 %
RNER 1971	964 enfants de quotient inférieur à 50 ;	60 %	50 %	5 %
	dans le groupe des garçons déficients 30 à 50			9 %
LIT-ROBOZ 1965	A partir de 782 enfants de quotient inférieur à 50 ;	62 %	57 %	
	Pour les 117 déficients de cause inconnue avec sémio-logie neurologique			3,4 %

AUTEURS	Caractéristiques des enfants déficients étudiés	Sexe Masculin	Etiologie inconnue	Risque de morbidité dans la fratrie pour déficience en général (Q.I. < 85)
KESSON 1961	132 enfants quotient inférieur à 68 sans cause			6,4 % et 2 % pour une déficience profonde
	84 enfants quotient inférieur à 50 sans cause			5 %
ALLGREN 1959	215 enfants de quotient inférieur à 70 dont 88 % inférieur à 55 et de cause inconnue	62 %		11 % pour les frères 5,6 % pour les soeurs
BOOK 1959	90 enfants déficients de quotient inférieur à 70 sans cause : parents normaux			8,5 %
REED 1965	2.156 sujets de quotient inférieur à 70 - Si la fratrie des parents est normale comme les parents eux-mêmes.	47,7		5,7 %
	- Si 1 des membres de la fratrie des parents normaux est déficient			12,9 %
COSTEEF 1972	972 enfants de quotient inférieur à 70	60 %	58 %	
DRILLEN 1966	enfants de quotient inférieur à 70	57 %	22 % pour la déficience profonde	
HERLITZ 1955	262 enfants de quotient inférieur à 50, sans cause	60 %	50 %	
BERG 1959	200 enfants de quotient inférieur à 50 en grande majorité		31 %	

COSTEEF étudie la fréquence de la consanguinité parentale selon le type de la déficience, à partir de l'étude de 904 familles qui réunissent 972 enfants déficients (quotient intellectuel inférieur à 70) .

La consanguinité parentale myenne de ces 904 familles est de 10% . Il répartit ces familles en deux groupes : 587 familles où la déficience est profonde (Q.I. inférieur à 50) et 302 familles où la déficience est moyenne (Q.I. entre 50 et 70) . Dans les 587 familles il isole 119 formes familiales de déficience, soit 20% où deux enfants sont déficients . Il divise ces 119 familles en quatre groupes :

- 14 familles dont l'étiologie de la déficience est connue . Dans dix d'entre elles le mariage des parents est consanguin .
- 10 familles où la déficience s'associe à une anomalie neuro-sensorielle .
- 41 familles où les parents sont débiles . Les parents ne sont consanguins que six fois .
- 54 familles, soit 40%, où la déficience est nue et les parents d'intelligence normale . Les parents sont consanguins vingt-et une fois .

Par contre dans les 341 familles appartenant au premier groupe de déficience profonde et où un seul enfant est déficient il y a 52 mariages consanguins, soit un taux de 15% .

Cause de déficience	Parents cousins germains	Parents de consanguinité plus élargie	Parents non consanguins	Total
Maladie héréditaire connue	10	0	4	14
Déficience avec anomalie sensorielle	3	1	6	10
Déficience de cause inconnue dont les parents sont normaux	21	5	28	54
Déficience de cause inconnue dont les parents sont débiles	6	1	34	41
Total	40	7	72	119

- COSTEEF -

(119 familles)

Ainsi, la consanguinité parentale joue un rôle déterminant dans les formes familiales de déficients profonds de cause inconnue dont les parents sont normaux, alors qu'elle ne joue pas de rôle dans le groupe avec débilité parentale .

- - -

Dans l'étude portant sur 200 arriérés profonds hospitalisés dans les services de chroniques de l'Assistance Publique de Paris, effectuée par RIEU, TOMKIEWICZ et leurs collaborateurs KAFE et ROLAND,

- . pour 24 enfants ont été retrouvés des éléments pathologiques concernant la famille et susceptibles d'avoir un rapport avec l'arriération du sujet .

- . pour 15 d'entre eux, il s'agit d'une affection des parents .

Cette même étude donne 11% d'arriérés dont la fratrie présente une pathologie significative .

Dans trois cas sont retrouvés à la fois chez les parents et dans la fratrie des troubles susceptibles d'orienter vers une étiologie familiale ou héréditaire de l'arriération .

Les antécédents familiaux notés par RIEU et TOMKIEWICZ se répartissent ainsi : cinq cas de consanguinité des parents (dont deux incestes), trois cas de psychose (qui atteint une fois plusieurs membres de la même famille), six cas de débilité, six cas d'éthylisme grave et un cas de comitialité . Ces vingt cas ne représentent que quinze enfants car plusieurs tares coexistent dans une même famille .

VU NGOC QUYNH en 1969, dans une étude portant sur l'étiologie de la déficience mentale de 170 enfants vus dans un service de pédiatrie parisien, retrouve lui aussi 11% de débiles dont la fratrie présente une affection comparable . Sur les 170 cas, 35 sont des débiles profonds, les autres étant légers ou moyens .

Dans l'étude portant sur 110 enfants placés pour arriération mentale dans le service du Docteur BELEY à Perray-Vaucluse, les antécédents familiaux sont les suivants :

- 28 cas d'éthylisme important,

- dont 20 où seul le père est atteint

- 5 où il s'agit seulement de la mère

- 3 où les deux conjoints sont éthyliques .

- 29 cas où une morbidité et une insuffisance mentale importante sont notées ,

- 13 cas où il s'agit d'une débilité mentale familiale, soit 12% .

- 14 cas où il s'agit d'une psychopathie .

- 3 cas où les deux conjoints sont atteints de maladie chronique et grave (non précisée) .

- 3 cas de convulsion dans la famille .

- 2 cas de syphilis touchant le couple parental (sérologie strictement négative chez les enfants).

- un seul cas de mariage consanguin .

Nous supposons que plusieurs de ces tares atteignent des mêmes familles .

• • •

II - Nous avons ensuite recueilli les travaux de la littérature se rapportant aux antécédents personnels des arriérés mentaux

Plusieurs enquêtes rétrospectives ont permis de confirmer la place de la pathologie péri-natale dans les antécédents :

- M. LELONG a étudié 238 cas de débilité profonde .

- A. SPRIET s'est intéressé à 300 cas d'encéphalopathie chronique,

- TERRASSON a étudié 500 cas,

- CLAVERIE a étudié 1000 cas d'insuffisants moteurs cérébraux ,

- TOMKIEWICZ a étudié 1513 cas d'arriérés mentaux ,

- COSTIL, dans un travail inspiré par BRISSAUD, a enquêté sur 1048 dossiers d'arriérés profonds .

Les résultats de ces travaux sont résumés dans le tableau qui suit .

On note la fréquence dans ces résultats de la pathologie gestationnelle, obstétricale et de la prématurité .

De même TARDIEU et ses collaborateurs retrouvent la notion d'anoxie dans 32,7% d'une population d'arriérés mentaux .

ETIOLOGIE	TERRASSON 500 ECI	LELONG 238 Q1 < 50	SPRIET 300 ECI	CLAVERIE 1000 IMC	TOMKIEWICZ 1513 Q1 < 50	COSTIL 1048 ECI
<u>CERTAINES</u>						
Génopathies	12 %	13,4 %	11,6 %		1,5%	2,7%
Aberrations Chromosomiques	2,4 %		2,6%		0,5%	10,5%
Gestopathies	3,8 %	25 %	4%		2,5%	1,1%
Natopathies	7,4 %	18 %	7%	35%	5%	27,7%
Post-natopathies	4 %	17 %	3,6%	23%	3 %	11,4%
<u>POSSIBLES</u>						
Génopathies	6,8 %		5 %		4%	
Gestopathies	13 %		9,6%		8%	
Natopathies	6,6 %		8%		16 %	
Post-natopathies	3,6 %		2%		6%	
<u>MULTIPLES</u>	6 %				11,5%	6,8 %
<u>INCONNUES</u>	40 %	8 %	39 %	16,4%	28 %	48,7 %

BELNAP trouve pour ses 419 cas étudiés, 50% d'antécédents péri-nataux pathologiques .

RIEU et TOMKIEWICZ, sur 166 dossiers, ont noté 41 antécédents pathologiques qui concernent 34 enfants (soit 20%) . Ils ont ainsi noté :

- 4% de grossesse gémellaire, proportion qui est hautement significative, par rapport au 1% de grossesse gémellaire de la population générale .

- 36 cas de grossesse pathologique dont 9 cas d'infection virale, 3 cas d'exposition aux rayons X, 2 cas de syphilis, 3 cas de toxoplasmose, 7 cas d'hémorragie, 3 cas de toxémie, 9 cas de pathologie diverse .

- 31% de prématurés .

- 4,3% de post-matures .

Une enquête du C.E.S.A.P. concernant les arriérés mentaux donne 17% de prématurés .

Une autre enquête effectuée sur les arriérés hospitalisés à Paris donne 13% de prématurés .

CL. MARIE-LOUISE, trouve chez 138 déficients mentaux, 25% dont le poids à la naissance est inférieur à 2500 grammes, et 10% dont le poids est inférieur à 1 500 grammes .

OLIVIENNES, dans l'étude du service du Docteur BELEY, a noté 11 cas de grande prématurité sur 110 enfants .

RIEU et TOMKIEWICZ tirent les conclusions suivantes

- 1°- la prématurité importante semble suffir à elle seule à créer une arriération mentale quelque soit le poids de l'enfant .
- 2°- parmi les prématurés, risquent le plus de devenir arriérés ceux dont le poids est sans rapport avec la durée de la grossesse . Chez eux la prématurité et l'arriération sont deux conséquences d'un trouble antérieur, génétique ou embryo-foeto-pathique .

En ce qui concerne les accouchements dystociques, RIEU et TOMKIEWYCZ les notent dans 16,5% des cas . OLIVIENNES les note dans 9 cas sur 110 .

Les antécédents pathologiques néo-nataux sont retrouvés dans 21,5% des cas par RIEU et dans 8% des cas dans le service du Docteur BELEY .

RIEU précise que 52% des accouchements anormaux ont été suivis de signes de souffrance néo-natale, contre 19% seulement des accouchements normaux ; et que 35% des enfants ayant présenté des signes de souffrance néo-natale sont nés au cours d'un accouchement anormal, contre 10% seulement des enfants qui n'ont pas présenté ces signes .

Chez les 28 enfants qui ont présenté des signes de souffrance néo-natale après une naissance apparemment normale, l'étiologie de l'arriération semble en rapport avec la prématurité ou avec une cause anténatale quelconque .

Toutes ces données montrent à la fois l'importance du facteur obstétrical dans l'étiologie de l'arriération et la difficulté d'affirmer avec certitude ce facteur .

• • •

III - Peu de bilans somatiques complets ont été pratiqués
chez les arriérés mentaux par rapport aux études portant
 sur un aspect particulier de leur déficit .

1) comme étude somatique complète nous retiendrons
 d'une part celle du service de BELEY à Perray-Vaucluse,
 d'autre part celle effectuée par RIEU, TOMKIEWICZ, KAFE ,
 et ROLAND .

* Dans le service de BELEY, sur 110 cas étudiés,
 l'examen somatique a mis en évidence :

- 33 cas d'insuffisance staturo-pondérale,
- 27 cas d'anomalies dystrophiques, tégumentaires ou viscé-
 rales (neurofibromatose, vitiligo, malformations crâniennes
 oculaires, auriculaires, palatines, cardiaques, osseuses,
 vertébrales),
- 9 cas d'atteinte endocrinienne : myxoedème, cryptorchidie,
 monorchidie, inversion du sexe chromosomique, syndrome
 adiposo-génital,
- 33 cas de Handicap sensoriel,
- 76 cas de troubles moteurs,
- 19 cas de comitialité clinique,
- 14 cas d'altérations électriques de la série comitiale
 sans crise clinique,
- enfin 61 cas d'instabilité psychomotrice .

* RIEU, TOMKIEWICZ, KAFE, et ROLAND ont noté à propos de leurs 200 cas :

- 75% d'enfants ayant une taille trop petite
- 30% étant soit trop maigres, soit obèses .
- 64% de dysmorphies-dystrophies
- 73% de troubles neurologiques mis en évidence par un examen minutieux dont 52% de troubles neurologiques évidents
- 6% sont à la fois sourds et aveugles
- 50% ont présenté ou présentent des crises convulsives, dont 39% ont un traitement comitial et 17% ont une comitialité mal contrôlée .

* MARIE-LOUISE a noté chez 138 déficients 49% d'hypotrophie staturale .

* HAMMER et DUCHE dans leur étude concernant les arriérés hospitalisés dans les services actifs de Paris, ont noté 21% de troubles sensoriels et 37% de comitialité (ce qui correspond aux chiffres de 42% de l'enquête du C.E.S.A.P.) .

2) Dans la revue des examens somatiques spécialisés concernant les arriérés mentaux, étant donnés nos résultats personnels, nous avons seulement retenu les études cytogénétiques .

Depuis la description de la trisomie 21 par LEJEUNE, GAUTHIER et TURPIN en 1957, un certain nombre d'autres aberrations chromosomiques ont été décrites .

Lise MOOR, de la clinique de psychiâtrie infantile du Professeur DUCHE, affirme que les aberrations chromosomiques sur les autosomes s'accompagnent toujours d'une arriération mentale profonde quelle que soit leur nature .

En cas de mosaïque, comportant des lignées cellulaires normales et des lignées cellulaires pathologiques, l'arriération est moins profonde qu'en cas de caryotype uniforme .

(voir tableau)

Il n'y a pas de corrélation mathématique entre la fréquence relative des cellules pathologiques et le degré de l'arriération ; mais chez les individus qui présentent une débilité légère, voir un développement mental normal, la proportion des lignées cellulaires normales est presque toujours supérieure à 50%.

	Excès		Défaut	
	Nombre de cas	Q.I. moyen	Nombre de cas	Q.I. moyen
Chromosome 1 en anneau			1	48
Délétion bras court 5			27	38,9
Trisomie partielle 5	4	37,5		
Trisomie 6-12	2	53		
Trisomie partielle 6-12	9	51		
Délétion bras court 6-12			1	40
6-12 en anneau			1	60
Trisomie 13-15 partielle	3	35		
Trisomie 13-15	3	18		
13-15 en anneau			5	39
Délétion bras court 13-15			1	57
Trisomie 16-18	5	18-20		
Trisomie partielle 16-18	3	63,5		
Isochromosome 18	1	25		
16-18 en anneau			9	47
Délétion bras court 18			17	52
Délétion bras long 18			7	46,3
Trisomie 21	34	39,7		
Trisomie 21 partielle	9	62,6		
Monosomie 21 partielle			4	39
Monosomie 21			1	62
Chromosome G en anneau			1	54

	Caryotypes uniformes		Mosaïques	
	Q.I. moyen	Nombre de cas	Q.I. moyen	Nombre de cas
Délétion bras court 5	37,5	27	50	1
Trisomie 6-12	53	2	49	5
Trisomie 13-15	18	3	40,5	2
Trisomie 13-15 partielle	35	3	84	1
13-15 en anneau	39	5	30	2
Délétion bras court 18	52	17	75	1
Délétion bras long 18	46,3	6	77	2
Trisomie 21	39,7	34	61,2	25
Trisomie G partielle	62,6	9	70,5	2

les somaticiens ont remarqué que les malformations sont moins importantes en cas de mosaïque cellulaire.

(ce que notre cas de trisomie 21 confirme)

En cas d'aberration autosomique par excès, l'arriération paraît être d'autant plus profonde qu'il y a d'avantage de matériel génétique en excès: c'est-à-dire qu'elle est plus profonde lorsqu'un chromosome entier se trouve en excès dans toutes les cellules de l'organisme, que s'il s'agit d'un fragment. (trisomie partielle).

Les aberrations portant sur les chromosomes sexuels peuvent entraîner une insuffisance intellectuelle, en particulier le caryotype 47,XXY dont la fréquence est de 1 pour 500 mâles vivants. les anomalies encore plus importantes (48,XXXY; 48,XXXX; 49,XXXXY) déterminent une arriération grave; mais ces cas sont rares .

Nous avons retrouvé dans la littérature les résultats de quelques études similaires à la notre (examen cytogénétique systématique dans une population d'enfants soignés en Hôpital Psychiatrique) :

P. JALBERT, J. MALKA et coll. ont étudié 103 enfants dont le Q.I se situe entre 20 et 75; les examens cyto-génétiques ont authentifié 22 aberrations chromosomiques soit 21,3 %.

il s'agit de 17 aberrations autosomiques (toutes des trisomies 21) et de 5 aberrations gonosomiques: deux 47,XXY; un 48,XXXY; un 46,XX,Gp+; une mosaïque 45,X/46,XX .

-P.RIEU et S.TOMKIEWCZ, pour 17 examens cyto-génétiques pratiqués, ont trouvé 4 caryotypes perturbés, dont 2 mongoliens.

-E.SUERINCK et coll., sur 115 caryotypes pratiqués, ont trouvé 21 anomalies dont un chromosome minute surnuméraire en mosaïque 47,XY; un 47,XYX; un 46,XY,G,t(Gq Cp)+ trisomie partielle des bras courts d'un chromosome du groupe C; un 46,XY,inv. (p+ q-)+; une translocation sur un chromosome D identifié comme 13; un 46,XY,Gr mosaïque, chromosome G en anneau; un 46,XY,inv. (p+ q-)+. Les autres étant des trisomies 21 libres.

-K.R.CHRISTENSEN et J.NIELSEN (Cytogenetic Laboratory, Arhus State Hospital and Child Psychiatric Hospital, Risskov Denmark), pour 157 enfants soignés en hôpital psychiatrique, ont trouvé 4 anomalies chromosomiques soit 2,6% , ces anomalies portant sur les gonosomes. Ils ont comparé ce pourcentage à celui de 0,3% concernant les nouveaux-nés de la population générale.

Mais, en l'absence de statistiques étendues concernant la fréquence des aberrations chromosomiques en général, dans des populations de débiles mentaux, il est difficile de faire des comparaisons;

*

*

*

- v -

DISCUSSION DES RESULTATS

Il faut d'abord émettre des réserves quant à la comparaison de nos résultats avec ceux des études recueillies dans la littérature et portant sur le même sujet . Ces études concernent en effet un nombre plus important d'arriérés mentaux, l'enquête la plus limitée faisant référence à 110 cas .

I° - En ce qui concerne les antécédents familiaux nous avons distingué les antécédents mentaux et les antécédents somatiques .

a) Pour les antécédents mentaux , nous n'avons pas trouvé , bien au contraire, de contradiction entre nos chiffres et ceux de la littérature .

Dans 27 cas nous avons trouvé des antécédents mentaux ; pour 10 de ces cas il s'agit d'une débilité familiale

Cette forme de déficience mentale familiale représente 30% de l'ensemble de la débilité de quotient intellectuel inférieur à 70 dans la population .

Les chiffres de RIEU et VU NGOC QUYNH sont identiques : 11% pour chacune de leurs études .

Dans le service de BELEY, le pourcentage de déficience mentale familiale est de 12%.

Rappelons que ces chiffres sont en faveur d'une hérédité multigénique .

b) En ce qui concerne les antécédents soma-
tiques familiaux, nous avons retenu :

- . 17 cas d'éthylisme,
- . 2 cas de syphilis,
- . 3 cas de consanguinité,
- . 4 cas de mortalité élevée,
- . et 3 cas d'autres tares .

Précisons que les cas de syphilis et de mortalité élevée sont tous associés à l'éthylisme .

* dans le service de BELEY ont été trouvés :

- . 28 cas d'éthylisme important,
- . 3 cas de comitialité,
- . 2 cas de syphilis
- . et un cas de consanguinité .

* RIEU et ses collaborateurs ont noté :

- . 6 cas d'éthylisme grave,
- . 1 cas de comitialité,
- . 2 cas de syphilis
- . et 5 cas de consanguinité (dont deux incestes) .

= L'ensemble de ces antécédents familiaux, mentaux et somatiques, souligne le poids de l'hérédité dans l'arriération mentale .

II° - A propos des antécédents personnels des enfants étudiés, nos résultats, confrontés à ceux des travaux des différents auteurs mettent en évidence la fréquence de la pathologie gestationnelle, obstétricale, et de la prématurité .

Mais il semble difficile d'établir dans un certain nombre de cas un lien entre le déficit constaté et les difficultés néo-natales .

Toutefois, le handicap paraît d'autant plus sévère que le foetus est dysmature .

Enfin les difficultés post-natales immédiates semblent être souvent la manifestation révélatrice de lésions déjà irréversibles d'origine congénitale ou obstétricale .

III° - Pour ce qui est des résultats de l'examen somatique, la confrontation de nos chiffres avec ceux de la littérature (rappelons le peu d'études somatiques complètes sur les arriérés mentaux) nous permet d'indiquer par ordre de fréquence décroissante, les principaux caractères du déficit somatique de l'arriéré mental :

1) les troubles du langage verbal (considérés ici en dehors de toute signification relationnelle) vont de l'absence totale de langage aux troubles syntaxiques, arthriques, praxiques, et de la symbolisation, en passant par le jargon .

2) L'instabilité psychomotrice .

Comme nous l'avons déjà dit cette instabilité psychomotrice, qui peut être atténuée par les tranquillisants et les neuroleptiques, se manifestent le plus souvent au niveau des extrémités, mais aussi au niveau de la tête et du tronc . Elle peut être apragmatique ou pragmatique .

Mais cette instabilité psycho-motrice nous paraît d'avantage témoigner de l'angoisse de l'arriéré que d'une atteinte organique .

3) les déficits moteurs .

Si ces troubles font partie du tableau clinique de la débilité mentale (cf. le syndrome de débilité motrice de DUPRE et MERKLEN), ils sont difficilement dissociables dans bon nombres de cas, des troubles toniques, sensitifs, et sensoriels

Il est difficile de quantifier ces troubles moteurs d'une manière satisfaisante, car si parfois ils peuvent être liés à des atteintes anatomiques séquellaires, ils peuvent également être en rapport avec l'absence d'exercice liée à l'hospitalisme .

4) les anomalies de la taille et du poids .

Rappelons que sont considérés comme pathologiques les écarts à la moyenne d'au moins deux déviations standard .

Ces anomalies peuvent être en rapport avec le rôle trophique du système nerveux central, mais ils semblent également liés à des troubles nutritionnels secondaires aux conditions de vie de ces malades : état grabataire ou immobilisation forcée, état de la dentition, troubles de la déglutition, troubles des conduites alimentaires chez ceux qui ont des traits psychotiques, dépression anaclitique secondaire à l'hospitalisme, refus de nourriture utilisé pour manifester une opposition ou pour retenir l'attention du personnel .

5) la comitialité est très fréquente chez les arriérés mentaux (environ 40%) .

En dehors des convulsions de la petite enfance,
 en dehors des crises cliniques ,
 un nombre important d'arriérés présentent des altérations électriques de la série comitiale .

L'Electro Encéphalo Gramme pratiqué à titre systématique montre souvent chez ces enfants un déficit cortical avec des traces de ralentissement global ou en zone . Mais ce type de tracé n'a pas de spécificité .

6) les dysmorphies-dystrophies .

L'origine de ces malformations est souvent génétique, mais elle peut être embryofœtopathique .

- Comme causes génétiques, il peut s'agir d'aberrations chromosomiques ou de perturbations du code génétique

- les causes embryopathiques sont dues au fait que les virus ou les rayons X perturbent l'activité des cellules compétentes de l'embryon .

= Mais il n'est pas toujours possible de trancher entre l'étiologie génétique ou intra-utérine .

Enfin certaines dysmorphies peuvent apparaître tardivement, comme par exemple les rétractions tendineuses, les ankyloses, conséquences de l'absence de mobilisation, et qui se rencontrent surtout chez les grabataires, aggravant secondairement le déficit neurologique primitif .

*

* *

- VI -

CONCLUSION

Au terme de cette étude, quelques constatations s'imposent :

I° - Le poids de l'hérédité .

Mais comme le montre le graphique de la page 21, les antécédents familiaux ne concernent pas de la même manière les différentes catégories d'enfants arriérés mentaux étudiés :

- si les antécédents familiaux mentaux se trouvent avec une égale fréquence chez les psychotiques et les non psychotiques,

- les antécédents familiaux somatiques sont beaucoup plus fréquents chez les arriérés profonds et les débiles sans symptômes de la série psychotique .

II° - Les antécédents personnels somatiques concernent presque uniquement le groupe d'arriérés profonds .

La dysmaturité apparaît comme le facteur étant à l'origine des handicaps les plus sévères .

III° - Les symptômes somatiques ne nous paraissent pas avoir tous la même signification :

En effet, si la comitialité, les dysmorphies-dystrophies, les affections génétiques et les déficits sensoriels ont une explication organique, cela nous paraît plus discutable pour les anomalies du poids et de la taille, les déficits moteurs, et l'instabilité psycho-motrice ;

* Nous avons vu que les anomalies de la taille et du poids peuvent être aussi bien en rapport avec la fonction trophique du système nerveux central, qu'avec des troubles alimentaires dus à l'hospitalisme ou traduisant une manifestation d'opposition, ou un état dépressif anaclitique .

* De même nous avons dit précédemment que les troubles moteurs, toniques et perceptifs sont des données médico-psychologiques étroitement imbriquées : le tonus postural ou segmentaire dépend des sensibilités proprioceptives ; or celles-ci peuvent être aussi bien altérées par des atteintes anatomiques que par le non exercice lié à l'hospitalisme du premier âge .

* Enfin l'instabilité psycho-motrice nous paraît en règle générale d'avantage liée à l'angoisse de l'enfant arriéré qu'à une atteinte organique .

IV° - Surtout une des caractéristiques principales de l'arriéré mental, en particulier de l'arriéré profond, est d'être un polyhandicapé .

Mais ce travail n'a d'intérêt que dans la mesure où il peut être confronté à des études similaires .

Pour l'instant, il semble que l'arriération mentale ait été abordée avec des motivations souvent opposées, ce qui s'est traduit par des prises de positions extrêmes .

Il faut donc souhaiter la mise en oeuvre d'études pluri-dimensionnelles dans les services de psychiâtrie infantile, afin de réunir un maximum d'informations objectives dont la synthèse pourra seule permettre de cerner ce syndrome qui reste encore mal défini .

$\frac{1}{2} - \frac{1}{3} = \frac{1}{6}$

- 1 - ADAM - NEEL
Children of incest. Pediatric's 1967, pp 40 - 55.
- 2 - AJURIAGUERRA
Manuel de psychiatrie de l'enfant.
Masson Edit. 1974
- 3 - AKESSON H. O.
Arrière-plan génétique de la déficience mentale.
Médecine et Hygiène - N° 751 pp 10 - 66
- 4 - ALLEN
Frequency and types of mental retardation in twins.
Amer. J. Human. Genetica 1955 pp 7 - 15
- 5 - ALSTROM
Hérédité de l'intelligence.
Acta psychiat. neuro. Scand. 1961 N° 2 175 p. 36
- 6 - AMIEL - TISON
Cerebral damage in full-term new-born.
BioL neonat. 1969 N° 14 pp 234 - 250
- 7 - BAILLIF et coll.
Délétion du bras court du chromosome 18.
Arch. Franç. Ped. 1971, XXVIII, 4, 447
- 8 - BELEY A.
Rôle et place de la psychiatrie infantile hospitalière.
L'Information Psychiat. 1967 N° 2 pp 131 - 144
- 9 - BASCOU R.
Les problèmes de l'infirmes mental.
L'Information Psychiat. 1967 N° 2 pp. 157 - 179

10 - BERG - KIRMAN

Some etiological problem in mental deficiency.
Brist. Med. J. 1959 N° 9 p. 848

11 - BERGER R.

Chromosome 18 ; anomalies de structure.
La Nouvelle Presse Med. 1972 Février P. 598

12 - BERTES

Débilités et troubles instrumentaux.
Confrontations Psychiat. 1973 N° 10 pp 77 - 83

13 - BERRY

An investigation into the mental state of parent and
sibs of 1050 mentally defective persons.
Brist. Med. Chirurg. 1953 N° 56 p. 189

14 - BOOK

Genetical morbidity of children of first cousin marriage.
Acta. Genetica. 1957 N° 7 p. 54

15 - BOOK

A genetic and neuro psychiatric investigation of a
North Swedish population.
Acta. Genetica. 1953 N° 4 p. 345

16 - BRISSAUD - RICHARDET

La déficience mentale.
Journées parisiennes de Pédiatrie 1971

17 - BUHLER

Partial monosomy 18.
Lancet 1964 N° 1 p. 170

18 - BREG W. R.

Genetic aspect of mental retardation.
Revue Pédiatr. 1962 N° 9 p. 17

19 - CASTETS B.

Réflexions sur les états de débilité profonde.
L'Information Psychiat. 1967 N° 2 pp 119 - 130

19 bis - CHILAND.

Arriérations
Bull. de Psychol. T. XXII N° 7 - 8 1968

20 - CASTETS B.

Note critique sur la notion d'arriération mentale.
L'Evolution Psychiat. 1962

21 - CANONNE A.

Contribution à l'étude des relations entre l'arriération
mentale et les psychoses infantiles.
Thèse 1972 Fac. Med. ANGERS

22 - CARTER C. O.

Risk offspring of incest.
Lancet 1967 p. 436

23 - CARTER C. O.

Genetic of congenital malformation.
Roy. Soc. Med. 1968 N° 961 p. 991

24 - CARTER C. O.

Risk of parents who have had one child with downs.
Lancet 1961 N° 2 p. 785

25 - COMBES J. Cl.

Contribution à l'étude prospective des séquelles
psychomotrice de la souffrance néo-natale.
Thèse N° 247 Fac. Med. MARSEILLE 1971

26 - CARLIN - MICHAUD - ROUSSELOT.

Les pseudo arriérations mentales profondes d'origine
affective.
Revue de neuro Psychiat. Inf. Sept. 1969 N° 9 - 10
pp 647 - 658

27 - CONSTANDINIS.

Les facteurs héréditaires dans le développement des arriérations
mentales.
Psychiatrie de l'Enf. 1962 Fascicule I.

28 - COSTEEF.

Parental consanguinity among Israël Mental retardate.
Acta. Pdiat. Scand. N° 61 1972 p. 452

29 - COTTE et KOHLER.

Problèmes métaboliques posés par certaines encéphalopa-
thies.
Neuro Psychiat. de l'Enf. N° 4 - 5 1967 pp 287 - 319

30 - DAHLBERG G.

Mental deficiency.
Acta. Genetical N° 2 1951 p. 15

31 - DAUSSY

Antécédent héréditaire de 182 enfants retardés intellectuellement.
Ann. Med. Psycho. 1951 p. 109

32 - DEWEY

Recessive gene in severe mental defect.
Am. Human. Genet. N° 17 1965 p. 237

33 - DEKABAN L.

Familial mental retardation.
Acta gent. N° 6 1968 p. 18

34 - DEBREY - LELONG.

Manuel de Pédiatrie.
Flammarion Edit. Tome 3 1965

35 - DURSAULT.

Etude cytogénétique de 400 patients retardés psychomoteurs.
Canada Psychiat. Ass. J. Juin 1971 N° 16 p. 253

36 - DUCHE.

La notion de débilité mentale.
Gazette Med. de France N° 13 T. 74 1967

37 - ECK.

Neuro-psychiatrie infantile.
Baillièrre J. B. Edit. 1973

38 - EY - BERNARD - BRISSET

Manuel de psychiatrie
Masson Edit. 1967

39 - FREIRE-MARIA

Mental retardation Risk of recurrence.
Lancet. N° 1 Juin 1970 p. 1390

40 - FAED et coll.

Deletion of the long arms of chromosome 18.

J. Med. Genet. 1972 N° 9 p; 102

41 - FAINT S. et LEWIS

Presumptive deletion of the short arm of chromosom 18.

Hum. Chrom. Newsletter 1964 N° 14 p. 5

42 - FIALKOW P. J.

Auto-immunity and chromosomal aberration.

Amer. J. Hum. Genet. 1966 N° 18 p. 93

43 - FRACCARO et coll.

Structural abnormalities of chromosom 18.

Ann. Genet. 1972 N° 15 p. 93

44 - FRANCOIS - BERGER - SARAUX

Les aberrations chromosomiques en ophtalmologie.

Masson Edit. 1972

45 - GILGENKRANTZ - MARCHAL - NEIMANN

La délétion du bras court du chromosome 18.

Ann. Genet. 1968 N° 11 p. 1

46 - GIRAUD.

Mosaïque et délétion 18 p-

Ann. Genet. 1971 N° 14 p. 59

47 - GROUCHY.

Aberrations chromosomiques et psychiatrie infantile.

Neuro. Psychiat. Inf. Mai 1967 N° 4 - 5 pp 263 - 275

48 - GROUCHY.- LAMY - THIEFFRY.

Dysmorphie complexe avec olygophrénie.

C. R. Acad. Sci. Paris 1963 N° 256 p. 1028

49 - GROUCHY.

The 18 syndromes.

Birth Defects. Original article Series 1969 N° 5 p. 74

50 - GOODMAN - TIZARD.

Prevalence of imbecile and idiocy among children.
Brist. Med. J. Janvier 1962 N° 1 p. 216

51 - GUIGNARD et coll.

Problèmes méthodologiques posés par l'étude d'un
groupe d'enfants atteints de déficience intellectuelle
légère.

Neuro- Psychiat. Infant. Oct. 1969 N° 9- 10 pp 659 - 694

52 - HALLGREN - SJOGREN.

Genetic statistical and psychiatric investigation of
West Swedisch population.

Acta. Psychiatr. neurologica . Supp. 52 Copenhagen 1948

53 - HALLGREN - SJOGREN.

Aclinical and genetical statistical study of schizophrène
and low grade mental deficiency on a large Swedish rural.

Acta. Psychiat. Scand 1959 p.140 N° 7

54 - HALPERN.

Human heredity in mental deficiency.

Am. J. Ment. Def. N° 51 1946 p. 154

55 - HALPERN.

A clinical genetical study.

Am. J. Ment. Def. N° 50 1945 p. 8 - 26

56 - HAMMER. - TOMKIEWICZ et DUCHE.

L'hospitalisation à Paris des enfants arriérés profonds.

Bull. de L'I. N. S. E. R. N. 1968 N° 23 p. 1355

57 - HAMMERTON.

Chromosome studie in detaction of parents with
high risk of second child with down's syndrome.

Lancet. N° 2 1961 p. 788

58 - HECHT.

Diagnostique genetique chez le nouveau-né.

Pediatric's clinica North Amer. 1970 Nov.

59 - HOLE F.

Les dermatoglyphes et leur étude dans les psychoses infan
Thèse Paris 1968.

60 - JACOBSEN - MIKKELSEIN.

Chromosome 18, abnormalities.

J. ment. Def. Res. 1968 N° 12 p. 144

61 - JACOBSEN - MIKKELSEIN.

The 18 p- syndrome.

Ann. Genet. 1968 N° 11 p. 211

62 - JALBERT - MAKKA et coll.

Etude des aberrations chromosomiques dans une population de débilés mentaux.

Neuro. Psychiat. Inf. Oct. 1972 N° 10 pp. 761 - 772

63 - JALBERT et LAPASSAT.

Note préliminaire sur le dépistage des anomalies chromosomiques. dans deux I. M. P. pour débilés profonds.

Neuro Psychiat. Inf. Sept. 1969 N° 9 p. 675 - 682

64 - JOSEPH - JOB.

Maladie familiale associant ...

Arch. Franç. de Pédiat. N° 15 1958 p. 374

65 - KLEIN.

Diagnostic et évaluation oto-neuro-ophtalmo des affections avec arriération mentale.

Revue oto-neuro-ophtalmo N° 7 NOV. 1971 p. 43

66 - KOHLER.

Une étude sur la descendance d'adultes débilés.

J. Med. Lyon 1968 N° 49 p. 951

67 - KAFE H.

Enquête étiologique sur un groupe de 66 arriérés profonds.

Thèse Paris 1967

68 - KOCH et coll.

Mental retardation in early childhood.

Amer. J. Dis. Child. 1965 N° 109 pp 243 - 251

69 - LANG - GIBELLO - MISES

Approche dynamique des arriérations mentales.

Neuro Psychiat. Infant. Jan. 1974 N° 1 pp 1 - 18

70 - LANG.

Esquisse d'un abord structural des états déficitaires.
Confrontations Psychiat. 1973 N° 10 pp 31 - 50

71 - LAURENT.

Pseudo débilité mentale et perturbations affectives.
Neuro Psychiat. Infant. Oct 1969 N° 10 pp 647 - 658

72 - LAURENT.- MICUEL et PHILIPPE.

Délétion du bras court du chromosome 18 et mosaïque
paternelle.
Ann. Genet. N° 13 1970 p. 56

73 - LEHEMBRE - MAILLET.

Etude para-clinique et génétique sur la débilité mentale.
Thèse Lille 1969

74 - LEJEUNE - BERGER - et coll.

Sur un cas de délétion partielle du bras court du
chromosome 18.
Ann. Genet. N° 9 1966 p. 7

75 - LMARIE-LOUISE. C.

Etude des anomalies morphologiques relevées chez 138
enfants atteints de déficience mentale.
Thèse Paris 1966

76 - MALPUECH - RAYNAUD - BELIN.

Délétion du bras court du chromosome 18 par translocation.
Ann. Genet. 1971 N° 14 p. 213

77 - MERGER.

Précis d'obstétrique.
Masson 1965.

78 - MIKKELSEIN.

Conseil génétique dans le mongolisme.
Human. Heredity 1970 N° 20 p 457

79 - MISES.

Réévaluations dans l'approche psycho-pathologique des
déficients intellectuels.
Confrontations psychaitriques 1973 N° 10 pp 9 - 30

80 - MISES - SEGUR et ZAGDOUN.

L'hospitalisation dans le secteur de neuro-psychiatrie infantile.

L'Information Psychiatrique 1967 N° 2 P; 145 - 156

81 - MOOR L.

Niveau intellectuel et polygonosonie.

Neuro Psychiat. Inf. Avril 1967 N° 4 - 5 pp 325 - 341

82 - MOOR L.

Le niveau intellectuel dans les aberrations chromosomiques portant sur les autosomes.

Neuro Psychiat. Inf. 1970 N° 12 pp 943 - 966

83 - MALKÀ.

Etude des aberrations chromosomiques dans une population de débiles mentaux.

Thèse Grenoble 1971.

84 - NEBBIA D.

Contribution à l'étude des obésités avec retard mental de l'enfant.

Thèse Marseille 1971

85 - NETCHINE.

L'activité électrique cérébrale chez l'enfant normal.

86 - PERRON.

L'approche psychopathologique des déficiences mentales : étude génétique et analyse fonctionnelle.

Confrontations Psychiatriques N° 10 1973 pp 53 - 76

87 - OLIVIENNES.

Contribution à l'étude des relations entre l'arriération mentale et les psychoses infantiles.

Thèse Angers 1972

88 - PRIEST.

In approach to genetic factor in mental retardation.

Amer. J. Of Mental Deficiency 1961 N° 42 p; 66

89 - QUENTIN - DEBRAY.

Génétique et psychiatrie.

Fayard Edit. 1972

90 - REED.

The relative of the mentally retarded.
Acta. Genet. 1957, N° 7 p. 381

91 - RIEU.

L'automutilation chez l'enfant arriéré profond.
Thèse Paris 1970

92 - RIEU. - TOMKIEWICZ.

200 enfants arriérés profonds.
Neuro Psychiat. Inf. 1971 N° 19 p. 115

93 - ROLAND.

Enquête étiologique d'après le tableau clinique sur un
groupe de 132 arriérés profonds.
Mémoire Paris 1967

94 - ROSSIER.

Prématurité et débilité congénitale.
In : DEBRE et LELONG Flammarion 1963 p. 81

95 - TAYLOR.A.

Abermutations chromosomiques et déficiences intellectuelles.
Confrontations Psychiatriques 1973 N° 10 pp 113 - 140

96 - THIEFFRY.

Analyse de 535 dossiers du C. E. S. A. P.
Méd. Inf. 1968

97 - TIPS.

The whole family concept in clinical genetic.
Amer J. Dis. Child. 1964 N° 67 p. 107

98 - TOMIEWICZ.

Hospitalisation à Paris des arriérés profonds.
Bull. de l'I. N. S. E. R. N. 1968 N° 3 p 1355

99 - TOMKIEWICZ.

Relations du débile mental avec sa famille.
Confrontations Psychiatriques 1973 N° 10 p. 159 à 192

100 - TOMKIEWICZ.

Examen d'un enfant encéphalopathe.

Revue de neuro psychiat. Inf. 1963 N° 11 pp 457 - 459

101 - TOMKIEWICZ.

Difficulté des enquêtes statistiques sur la déficience mentale.

Neuro Psychiat. Infantile Févr. 1974 N° 2 pp 65 - 74

102 - TOMKIEWICZ.

Bases biochimiques de l'hérédité.

Neuro psychiatrie Infant. 1967 N° 4 pp 253 - 263

103 - SVERINCK. et coll.

Investigations cytogénétique auprès d'une population de débiles profonds.

Neuro Psychiat. Infant. 1974 N° 2 pp 103 - 119

104 - THIBAUD D.

La déficience mentale profonde familiale.

Thèse 1973 Paris Saint Antoine.

105 - STEVENS et coll.

Behaviour disorders of childhood and the E. E. G.

Arch. Neurol. Feb. 1968 Vol. 18 pp 161 - 177

106 - VU NGOC KUYNH

Recherche d'une étiologie chez les enfants atteints de déficience mentale.

Thèse Paris 1969

107 - GARRONE.

Etude pluri dimensionnelle du syndrome dit de débilité mentale légère.

Confrontations Psychiatriques 1973 N° 10 pp 85 - 112

108 - CARDUS.

Les retards psycho moteurs de l'enfant sans hydrocéphalie sont-ils éclairés par l'encéphalographie gazeuse.

Thèse Paris 1970

109 - Rapport sur l'enquête statistique du C. E. S.A P.

1967 - 1968 in Recherche clinique sur l'arriération mentale.

Rapport 1968 Paris C. E. S. A. P. Pp 37 - 44

"Par délibération de son conseil en date du 10 novembre 1972, l'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires. Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs".

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen de la Faculté,

VU et permis d'imprimer
en référence à la délibération
du Conseil d'Université en
date du 14 décembre 1973

Le Président de l'Université de CAEN,

